

**FACULTE DE MEDECINE
COCHIN PORT-ROYAL
UNIVERSITE PARIS V**

ANNEE 1971

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Michel SAINT-MARTIN

Né le 6 juillet 1940 à CONDOM (Gers)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS DE LESIONS MEDULLAIRES

ANTENATALES EN RAPPORT AVEC UNE

MALPOSITION FOETALE

REVUE DE LA LITTERATURE ET COMMENTAIRES

Président : M. THIEFFRY, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

**FACULTE DE MEDECINE
COCHIN - PORT-ROYAL
UNIVERSITE PARIS V**

ANNEE 1971

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Michel SAINT-MARTIN

Né le 6 juillet 1940 à CONDOM (Gers)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS DE LESIONS MEDULLAIRES

ANTENATALES EN RAPPORT AVEC UNE

MALPOSITION FOETALE

REVUE DE LA LITTERATURE ET COMMENTAIRES

Président : M. THIEFFRY, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe



A mes Parents,

en témoignage de toute mon affection.

A mes frère et soeurs,

A ma famille.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556018_0044

A mes amis,

Aux membres du C.A. du P.L.M. Montrouge,

A tous mes collaborateurs du P.L.M. Montrouge.

A Monsieur le Professeur THIEFFRY,

Professeur de Pédiatrie et de Puériculture
à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin des Hôpitaux de Paris,

Qui m'a fait l'honneur de présider
cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de
toute ma gratitude et de mon pro-
fond respect.

A Monsieur AICARDI,

Médecin-Assistant des Hôpitaux de Paris,

Qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse et m'a guidé dans sa réalisation.

En remerciement pour son aide
bienveillante et en témoignage de
ma gratitude pour les connaissances
acquises auprès de lui.

A mes Maîtres d'externat :

Mr le Pr CHIGOT,

Chirurgien des Hôpitaux de Paris

Mr le Pr Agrégé VIALATTE,

Mr le Pr Agrégé ROSSIER,

Mr le Pr Agrégé ROYER,

Mr le Pr Agrégé RAPPAPORT,

Mr CALDERA,

Médecin-Assistant des Hôpitaux de Paris

P L A N

	<u>Pages</u>
Introduction	1
1. DESCRIPTION DES DEUX OBSERVATIONS	2
2. REVUE DES CAS SEMBLABLES DANS LA LITTERATURE	13
3. ETUDE DES ELEMENTS CLINIQUES ET ANATOMIQUES	21
4. LE DIFFERENTIEL	30
5. DISCUSSION	40
Conclusion	49

INTRODUCTION

Par lésions médullaires obstétricales on entend généralement les lésions d'origine traumatique qui se sont constituées au cours de l'accouchement.

Nous rapportons ici deux observations d'atteinte médullaire haute où les lésions semblent au contraire avoir débuté durant la vie intra-utérine du fœtus.

Il existe deux arguments importants qui nous permettent d'envisager cette hypothèse : le fait qu'au 7ème mois de la grossesse les mères ont signalé une diminution notable des mouvements actifs fœtaux et les radiographies pratiquées à la suite de cette constatation montrent dans les deux cas une malposition de la tête fœtale.

Après avoir décrit ces deux observations, nous essaierons de rassembler les cas publiés dans la littérature, où les lésions médullaires hautes semblent également s'être constituées in-utero et nous étudierons les circonstances exactes de leur apparition.

Dans un troisième chapitre, nous dégagerons tout d'abord les particularités des tableaux cliniques, puis, en nous appuyant sur les quelques résultats d'autopsie, nous tenterons de définir la nature de ces lésions.

On envisagera ensuite le diagnostic différentiel : on examinera en quoi ces lésions diffèrent des lésions médullaires obstétricales d'origine traumatique et quels sont les éléments qui nous permettent de les distinguer des autres affections médullaires néo-natales.

Enfin, on essaiera d'apprécier la valeur exacte des arguments qui plaident en faveur de leur origine néo-natale et de définir quels sont les différents mécanismes possibles.

Au bout d'un mois, lorsqu'elle enlève les attelles, la maman ne constate aucun progrès à gauche, peut-être quelques minimes mouvements à droite. Devant la persistance de cette immobilité des deux membres supérieurs et les difficultés lors de la prise des biberons, on décide d'hospitaliser l'enfant le 26 août 1965 à l'hôpital de PONTOISE.

On constate alors l'existence de signes déficitaires à gauche avec hypotonie marquée. Par ailleurs, les réflexes ostéotendineux sont plus vifs à gauche qu'à droite et on note l'existence d'un Babinski gauche.

Un F.O., un E.E.G et une P.L sont pratiqués. Tous les examens complémentaires sont normaux.

Le 23 Septembre 1965, alors que l'enfant est âgée de 2 mois, on décide de l'adresser à la consultation du service de Monsieur le Professeur THIEFFRY. On remarque d'emblée que le cri de l'enfant est faible et que l'attitude spontanée des membres supérieurs est en demi-flexion, mains fermées, un peu en "nageoires de phoque". Elle réussit à porter sa main droite à la bouche.

Les membres inférieurs sont maintenus spontanément en extension, on ne note aucune gesticulation spontanée.

Contrastant avec l'hypotonie importante des quatre membres, il existe des réflexes vifs et diffusés. On met en évidence un signe de Rossolimo bilatéral. Par ailleurs, on est frappé par le peu d'ampliation de la cage thoracique ; le diaphragme se contracte normalement.

Devant l'existence de ce syndrome quadriplégique, on décide d'hospitaliser l'enfant dans le service pour compléter le bilan.

L'examen neurologique approfondi permet de mettre en évidence :

- Au niveau des membres supérieurs

- . une diminution de la gesticulation spontanée surtout nette à gauche, où on ne note que quelques mouvements minimes de la main et de l'épaule ; à droite, l'épaule semble normale et l'avant-bras demi-fléchi en permanence peut être étendu.
- . une hypotonie symétrique de la flexion extension.
- . des réflexes bicipitaux présents et symétriques.
- . on ne retrouve pas les stylo-radiaux et les tricipitaux.

- Au niveau des membres inférieurs

- . une hypotonie peut-être plus nette à droite.
- . l'existence de réflexes vifs, symétriques (les rotuliens en particulier diffusent).
- . un Rossolimo bilatéral sans clonus.
- . un triple retrait des membres inférieurs très net.

- Au niveau du tronc

- . une cage thoracique immobile, sans expansion aux mouvements respiratoires.
- . le diaphragme fonctionne des deux côtés.
- . les abdominaux se contractent, mais on peut douter de leur intégrité.

- Au niveau de la face

- . aucune anomalie, si ce n'est une légère diminution de l'ouverture de l'oeil droit, en particulier en ce qui concerne les mouvements de la langue, la mobilité oculaire, la succion et la déglutition.
- La sensibilité est impossible à apprécier.
- Enfin, l'enfant n'urine pas en jet, mais par regorgement.

Un certain nombre d'examens complémentaires sont pratiqués : la NFS est normale, les radiographies du crâne et du rachis ne décèlent aucune anomalie, en particulier pas de malformation ni de fractures vertébrales. Le FO est normal. La PL ramène un liquide

un liquide clair de composition pratiquement normale :

- 180 hématies/mm³
- 2 éléments/mm³
- 0,40 gr.d'albumine.

Enfin, l'épreuve de Queekensted-Stockey semblait normale compte-tenu de l'âge de l'enfant.

L'enfant quitte le service le 4 Octobre 1965, c'est-à-dire 8 jours après son entrée. Elle a eu pendant son hospitalisation une otite qui a nécessité un traitement antibiotique et ainsi a contribué à prolonger son séjour.

On la revoit ensuite à la consultation à deux reprises :

- la première fois le 12 avril 1966 à l'âge de 9 mois : on ne constate aucun changement sur le plan neurologique, mais par contre, elle respire normalement ; il n'existe pas de modification de la respiration en position assise ou couchée.
- la deuxième fois, l'enfant est âgée de 15 mois : son état est identique ; on note cependant en plus la découverte d'une microphalie : PC = 42 (Nlt 46 cm ⁺ 1,2 cm) et d'un retard intellectuel certain.

En résumé, il s'agit d'une enfant qui présente dès la naissance une quadriplégie flasco-spasmodique avec atteinte respiratoire traduisant l'existence d'une lésion médullaire haute.

Cette lésion s'est probablement constituée avant l'accouchement car, d'une part, celui-ci s'est effectué sans incident et, d'autre part, nous avons la notion d'un arrêt des mouvements fœtaux au 7ème mois de la grossesse.

Nous verrons dans un chapitre ultérieur en quoi cet élément important peut constituer une très forte présomption en faveur de l'origine ante-natale des lésions.

Il faut enfin insister sur le fait que la radiographie, qui a montré l'hyperextension anormale de la tête foetale, a été pratiquée par l'accoucheur à cause de l'arrêt préalable des mouvements foetaux.

2ème observation

L'enfant Régis G..., né le 16 octobre 1969, nous est adressé à l'âge de 2 jours par la Maternité de l'Hôpital de BOURGES, pour :

- détresse respiratoire néo-natale avec paralysie des intercostaux,
- quadriplégie.

C'est le 2ème enfant d'une mère qui a eu auparavant deux autres grossesses :

- 1 fausse couche de 2 mois en 1967 ayant nécessité un curetage,
- 1 deuxième grossesse menée à bien.

Cette troisième grossesse a été tout à fait normale, en dehors d'un épisode de colique néphrétique en juin 1969.

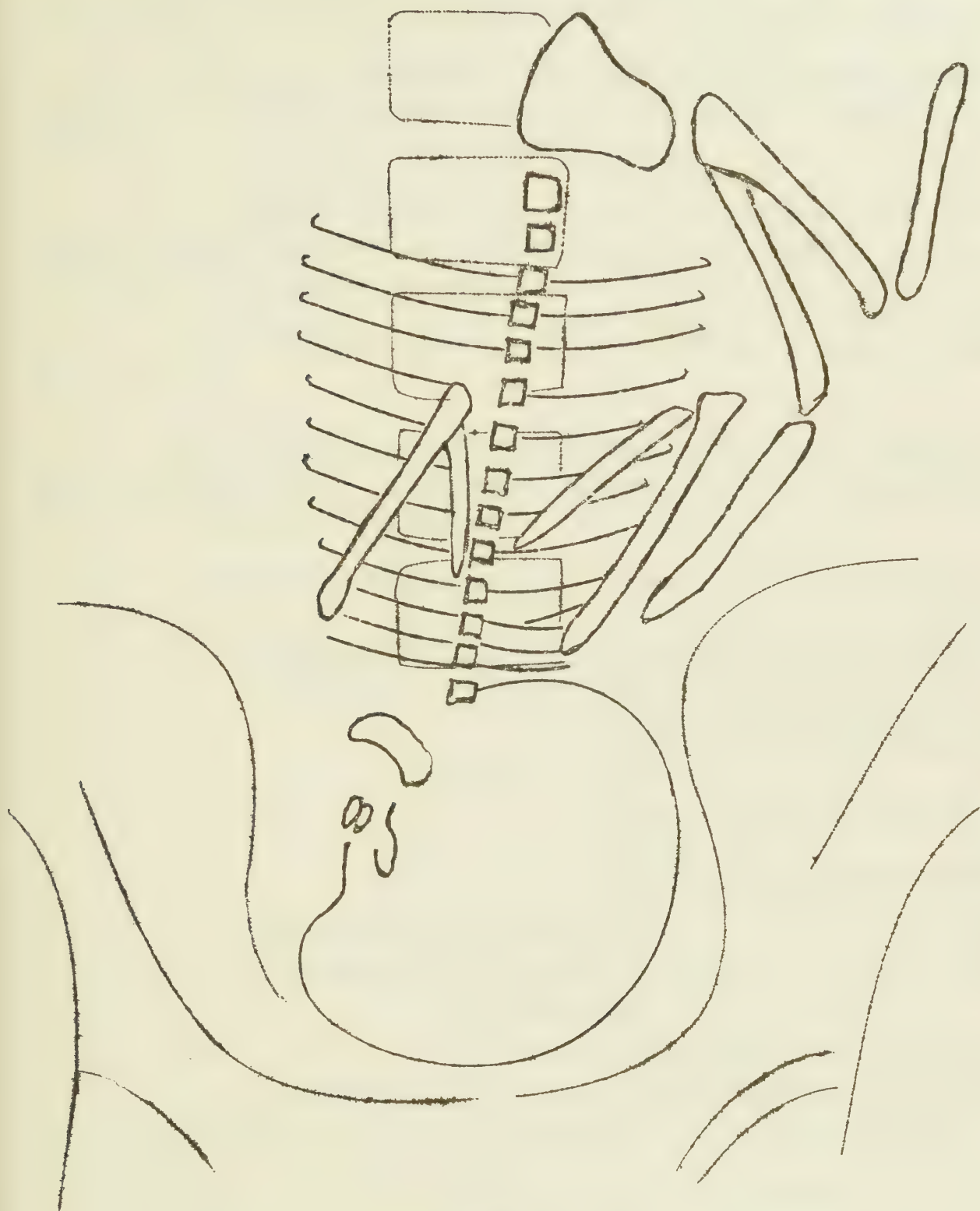
Deux mois avant la naissance, la mère a constaté une modification brutale et importante des mouvements actifs foetaux : ceux-ci se sont en effet pratiquement arrêtés à ce moment là.

Une radiographie est pratiquée le 26 août à la suite de cet incident : elle montre un fœtus en position tout à fait anormale, comme enroulé en spirale autour d'un axe longitudinal (cf. figure).

La présentation est céphalique : le diamètre antéro-postérieur de la tête foetale est parallèle au diamètre transverse du pelvis, la face tournée vers la gauche. Le gril costal est orienté vers l'avant, la cage thoracique a donc subi une rotation de 90° dans le sens inverse des aiguilles d'une montre.

Le bassin, lui aussi, a subi une rotation de 90° dans le même sens par rapport à la cage thoracique et se trouve donc tourné vers la droite du bassin.

Trois semaines après l'arrêt des mouvements foetaux, la mère aurait subi des mouvements spasmodiques du fœtus cessant rapidement, des sortes de "convulsions foetales".



SCHEMA CAS N° 2

L'accouchement spontané a eu lieu à terme, sans problèmes particuliers. La présentation était céphalique, le PN de 3860 gr.

A noter la présence de méconium dans le liquide amniotique et le fait que l'enfant a eu dès la naissance une apnée avec cyanose.

Le premier jour, l'enfant présentait toujours des difficultés respiratoires : on notait une dyspnée importante, une hyper-sécrétion bronchique sans cyanose.

Par ailleurs il gémissait et on mit en évidence une grande hypotonie.

On décide donc, devant ce tableau de détresse respiratoire et de quadriplégie, d'adresser l'enfant dans le service de Monsieur le Professeur THIEFFRY.

L'examen de l'enfant dans le service met en évidence :

A) L'existence de déformations squelettiques au niveau :

- des membres supérieurs avec flexion des 2 coudes

flexion et clinodactylie des
4ème et 5ème doigts de la main
droite

blocage de l'extension du
poignet droit

rétraction des fléchisseurs
de la main gauche.

- des membres inférieurs avec :

. à gauche : une grande hypotonie

un récurvatum

un blocage de la flexion du genou à 90°

. à droite : une flexion de la hanche et du genou

un blocage de l'extension du genou à
120°

des pieds talus bilatéraux

- de la cage thoracique avec : un aplatissement latéral important
une voussure xyphoïdienne
marquée accompagnée d'une rétraction des pectoraux.

B) La persistance de troubles respiratoires avec polypnée et légère cyanose.

On note une paralysie complète des muscles intercostaux. Par ailleurs, la poussée diaphragmatique est correcte, les muscles abdominaux sont toniques et l'auscultation pulmonaire s'avère normale.

Sur le plan neurologique, on note :

- . au niveau de la face : une motricité et une sensibilité normales en particulier aucun trouble de la succion, de la déglutition, des mouvements de la langue et de la mobilité oculaire.
- . au niveau des membres supérieurs :
 - une paralysie flasque bilatérale avec abolition des réflexes
 - une sensibilité subnormale à droite
 - une hypoesthésie à la piqure à gauche
 - une diminution globale de la motricité
- . au niveau des membres inférieurs :
 - une hypotonie importante à gauche avec possibilité d'hyperextension du genou
 - une rétraction à droite avec blocage de l'extension à 120°
 - l'existence du syndrome pyramidal bilatéral avec un Babinski bilatéral
 - . un Rossolimo bilatéral
 - . des RO vifs diffusés controlatéraux
 - . un phénomène de triple retrait
- . L'absence de troubles urinaires : l'enfant urine en jet et complètement.

L'examen des téguments révèle la présence d'un purpura pé-téchiail qui disparaît d'ailleurs spontanément. Le reste de l'examen

est normal, en particulier l'examen cardiovasculaire, l'auscultation pulmonaire et l'examen de l'abdomen. Aucun élément de syndrome infectieux. L'enfant est apyretique.

Des examens complémentaires ont été pratiqués :

- le NFS ne présentait aucune anomalie
- les prélèvements habituels et le culot urinaire ne montraient aucun signe d'infection
- l'examen des FO était normal
- le LCR clair comprenait : 0,80 d'albumine
1100 hématies/mm³
6 éléments/mm³
- la culture était négative,

- la radio du squelette pratiquée par le Pr SAUVE-

GRAIN montrait "un thorax extrêmement droit sur le cliché de face alors que sur le cliché de profil sa profondeur est manifestement exagérée. Le sternum est projeté en avant, il compte un nombre de pièces qui est à peu près normal. Les côtes, à part la direction, sont également normales, elles sont au nombre de 12 de chaque côté. Il n'y a pas d'anomalies vertébrales (existence d'1 spina occulta cervical au niveau du D2, normal à cet âge).

Le reste du squelette ne montre pas d'anomalie de la structure osseuse ni de malformation osseuse".

- enfin, un électromyogramme par le Dr LERIQUE dont voici le compte-rendu :

"On a examiné au membre supérieur droit le biceps, l'extenseur commun des doigts et le fléchisseur commun superficiel. On constate la présence de muscles normalement contractiles à la stimulation directe mais totalement dénervés, la dénervation datant de plus de 15 jours d'après les chiffres de la chronaxie. Au membre inférieur droit le jambier antérieur s'est montré strictement normal au point de vue innervation et réflexivité.

Au total, syndrome de destruction médullaire segmentaire au niveau cervical, au moins pour les voies motrices et conservation d'une moëlle normalement active au niveau lombaire".

Pendant son hospitalisation l'enfant s'alimentait bien, en buvant sans difficulté. Le transit était normal, il urinait en jet normalement. De plus il était apyrétique.

Sur le plan respiratoire, les troubles ont persisté plusieurs jours : l'enfant était très encombré, polypnéïque. On notait un tirage intercostal, mais le teint de l'enfant est toujours resté rosé.

Le 29-10, l'enfant est sorti et renvoyé à l'hôpital de BOURGES. Depuis, nous n'avons pas de nouvelles.

Au total nous sommes, dans ce cas aussi, en présence d'un syndrome neurologique existant dès la naissance et comportant :

- une paralysie périphérique des deux membres supérieurs confirmée par l'examen électrique,
- un syndrome pyramidal des deux membres inférieurs sans signes de dénervation,
- une paralysie des intercostaux avec déformation thoracique.

Ce syndrome neurologique traduit l'existence d'une lésion médullaire haute qui, très probablement, s'est constituée comme dans l'observation précédente durant la vie intra-utérine du fœtus.

Là aussi en effet, nous avons la notion, d'une part d'un accouchement par le sommet particulièrement facile et, d'autre part, d'une modification notable des mouvements fœtaux qui a d'ailleurs justifié une radiographie montrant un enroulement en spirale du fœtus.

De plus, l'examen électrique a permis de mettre en évidence au niveau des membres supérieurs un syndrome de dénervation qui semble avoir débuté bien avant l'accouchement.

2ème CHAPITRE

REVUE DES CAS SEMBLABLES PUBLIES DANS LA LITTERATURE

Il existe dans la littérature française et étrangère un très petit nombre de cas publiés en général par des obstétriciens, comparables aux deux cas précédents, c'est-à-dire où l'on constate aussi, dès la naissance, l'existence de lésions médullaires hautes dont la constitution est probablement antérieure à l'accouchement.

En 1969, HELLSTROM et SALLMANDER rapportent deux observations où les lésions de la moëlle épinière semblent s'être constituées in utero et être en rapport avec une position anormale de la tête foetale durant la grossesse.

Nous ne retiendrons que le premier cas publié par eux (cas n°3) ; en effet dans la seconde observation, l'accouchement a été laborieux et a nécessité des manipulations nombreuses et traumatisantes qui peuvent à elles seules expliquer l'apparition des lésions médullaires.

Il s'agit d'une enfant née à terme chez une primipare jeune. La grossesse a évolué sans complications en dehors d'un léger saignement vers le 3ème mois.

Dix jours avant l'accouchement, la palpation de l'utérus permet de découvrir la position de siège du fœtus ; une radiographie pratiquée à ce moment là confirme cette position et met en évidence une hyperextension de la tête. L'accouchement par siège complet fut très facile, sans traction ni pression.

Le nouveau né était cyanosé, avait quelques difficultés à respirer et geignait, ce qui motivz son hospitalisation. Après quelques jours, on note l'absence de mouvements spontanés des membres inférieurs, diminution du tonus au niveau des membres supérieurs.

Les réflexes rotuliens étaient présents mais on ne retrouva pas les réflexes cutanés ni sphinctériens.

La compression de la vessie n'entraîne pas l'émission d'urine.

Au bout d'une semaine une PL fut pratiquée, qui mit en évidence un liquide clair, jaunâtre avec :

- . 3,1 g/l d'albumine
- . 3 leucocytes/mm³
- . 3000 /mm³

Les jours suivants furent dominés par la détresse respiratoire et la rétention intermittente d'urine.

On observa des mouvements réduits des bras avec une tendance légère au maintien des deux mains en forme de griffe. Par ailleurs, on découvrit un syndrome de Claude BERNARD-HORNER gauche.

A l'âge de 1 mois, on note une paraplégie flasque des deux membres supérieurs et un déficit sensitif au-dessous d'une horizontale passant par les mamelons. Par ailleurs, il existe une respiration abdominale rapide et un syndrome de Claude BERNARD-HORNER. Les mouvements des bras étaient normaux et l'attitude des mains avait disparu.

A l'âge de 3 mois l'enfant est réhospitalisé à la suite d'un épisode infectieux respiratoire avec détresse importante. On note alors au niveau des membres inférieurs une hypertonie avec réflexes vifs.

A l'âge de 13 mois on constate un état neurologique identique au niveau des membres inférieurs.

Les mois suivants, l'enfant présente des épisodes d'infection urinaire et des épisodes fébriles sans aucun signe urinaire ni respiratoire.

A l'âge de 18 mois on pratique une myélographie gazeuse par injection d'O₂ à travers les citernes : elle montre une obstruction complète au niveau de C6.

L'injection d'O₂ par voie lombaire montre, elle aussi, une obstruction au niveau de la partie basse de C7.

Une hystéroggraphie pratiquée chez la mère met en évidence une cavité utérine normale.

Un deuxième enfant est né plus tard, tout à fait bien portant.

On peut en rapprocher aussi l'observation rapportée par ADAMS et GAMERON en 1965 (cas n°4) :

Il s'agit d'un enfant né à terme qui, au moment de l'accouchement, se présente par la face. L'obstétricien transforme aisément par manoeuvre externe la présentation en une présentation du sommet, quatre heures et demie après le début du travail ; le bébé est né ensuite sans difficulté : l'expulsion a duré 10'.

On peut donc considérer que l'accouchement a été relativement facile.

A la naissance, l'enfant était extrêmement cyanosé et il récupéra lentement. On constata dès les premiers jours que les deux bras étaient ballants et on pensa à une paralysie bilatérale d'ERB.

Les troubles respiratoires persistèrent et le 9ème jour l'enfant redevint extrêmement cyanosé, polypnéïque. Le diaphragme rétracté à l'inspiration semblait paralysé, mais ceci ne fut pas confirmé par la radio, qui montrait par ailleurs deux poumons très opaques. L'enfant mourut le 10ème jour.

L'autopsie montra :

- . une moëlle de morphologie normale
- . l'absence de sang dans l'espace épidural
- . l'intégrité des racines
- . l'absence de lésion vertébrale osseuse ou ligamentaire.

Des coupes transversales à tous les niveaux furent pratiquées au cours de l'autopsie : elles se révélèrent normales sur le plan histologique.

Ce n'est qu'après fixation par le formol à 10 % pendant trois semaines que l'on constata une coloration brunâtre et un ramollissement des cornes antérieures qui s'étendait du 2ème au 7ème segments cervicaux.

L'examen histologique mit alors en évidence :

- . une nécrose totale de la substance grise avec une disparition presque totale des neurones des cornes postérieures et antérieures : la partie centrale des deux cornes antérieures est raréfiée et trouée,
 - . une prolifération cellulaire formée en grande partie par des astrocytes,
 - . une hypertrophie microgliale
 - . une hyperplasie modérée de l'endothélium vasculaire
 - . dans la partie la plus antérieure des cornes ventrales, la présence de nombreuses granulations corpusculaires et de nombreux fragments d'axes cylindriques,
 - . dans la partie la plus adjacente de la substance blanche, il existe une fine prolifération fibrillaire de la microglie dans les cordons latéraux et antérieurs.
- Le reste est normal : moëlle lombaire, thoracique, cerveau, cervelet etc...

En 1963, MELCHIOR et TYGSTRUP ont publié une observation de lésion médullaire haute dont l'origine anténatale est très probable bien que les arguments qui pourraient confirmer cette hypothèse soient à première vue moins probants (cas n°5).

Il s'agit d'un enfant né à terme après une grossesse normale et qui a été hospitalisé dès le 5ème jour pour une apathie importante et des troubles respiratoires sévères apparus aux environs de la 48ème heure.

L'accouchement a eu lieu par voie basse, sans difficulté aucune, bien que l'enfant se soit présenté par le siège. Son PN était de 3100 gr. On notait à l'examen une hypertonie généralisée du tronc et des membres.

Les mois suivants, on a mis en évidence l'apparition d'une hypertomie au niveau des membres inférieurs avec Babinski bilatéral. Par ailleurs, on constatait la survenue relativement fréquente d'épisodes fébriles inexpliqués et l'existence de troubles urinaires intermittents à type d'incontinence d'urine.

Les troubles respiratoires ont persisté et l'enfant est décédé au 7ème mois à la suite d'un épisode d'infection pulmonaire : il semblait exister une paralysie des muscles respiratoires.

Nous n'avons pas, comme dans les quatre observations précédentes, la notion d'une malposition de la tête foetale in utero car aucun examen radiologique n'a été pratiqué pendant la grossesse. Cependant, il semble bien que les lésions médullaires se soient constituées pendant la vie intra-utérine du fœtus : d'une part, les troubles neurologiques étaient présents dès la naissance et d'autre part, dans ce cas aussi, l'accouchement a été facile. Par ailleurs, cette observation est particulièrement intéressante car l'autopsie a permis d'affirmer l'existence d'une lésion médullaire haute et l'examen histologique a permis d'en définir les principales particularités.

L'examen du cerveau a mis en évidence des lésions hémorragiques tout à fait minimes et localisées à la périphérie du cortex pariétal : selon les auteurs, elles pourraient expliquer l'hypertomie retrouvée aux membres supérieurs.

Au niveau de la jonction cervico-thoracique, la moëlle était effilée sur une longueur de 20 mm environ avec des membranes épaisses, effilées et de couleur brunâtre alors qu'autour on ne notait aucune lésion vertébrale osseuse ou ligamentaire et que la dure mère était intacte, blanche et lisse sur sa face extérieure,

Des coupes horizontales pratiquées au niveau de cette zone effilée ont permis de mettre en évidence :

- . l'épaississement et la fusion des méninges
- . l'existence d'un tissu médullaire mou et nécrosé
- . l'absence d'interruption de la moëlle
- . l'absence d'altération vasculaire.

L'examen histologique de ces coupes a montré :

A) Au niveau des méninges

- . une fibrose importante constituée par un tissu collagène très dense s'étendant à de fins prolongements dans des cordons postérieurs et latéraux.

B) Au niveau du tissu médullaire

- . une nécrose incomplète frappant également la substance blanche et grise avec absence totale de cellules nerveuses normales, avec démyélinisation prédominant au niveau des cordons postérieurs dans la partie supérieure de la lésion et au niveau des cornes antérieures et des cordons latéraux dans la partie inférieure de la lésion.
- . une prolifération cellulaire comprenant de nombreux astrocytes et de nombreux petits kystes; cette prolifération est généralisée, moins notable autour du canal épendymaire et dans les régions adjacentes des cornes antérieures et des cordons latéraux.
- . l'absence de microglie
- . la présence de gliose
- . l'intégrité de l'artère spinale antérieure

C) Au dessus de la lésion, on constate l'existence d'une faible démyélinisation des faisceaux pyramidaux au niveau des cordons latéraux.

Au total nous avons, avec les deux observations rapportées ici, 5 cas de lésions médullaires hautes acquises très probablement durant la vie intra-utérine du fœtus.

D'une manière générale, aucun problème mécanique ne s'est posé au moment de l'accouchement : les enfants sont nés à terme, avec des poids de naissance normaux. On ne note aucune anomalie du travail et dans cinq cas, malgré des présentations bien différentes et parfois une hyperextension de la tête, l'engagement et l'expulsion du fœtus s'est effectuée sans difficulté, dans des délais normaux.

Par ailleurs, nous n'avons aucun élément qui pourrait évoquer une quelconque anoxie fœtale : pas d'anomalies placentaires, pas d'hémorragie maternelle abondante, pas de problème funiculaire, les mères n'ont pas reçu de médicament pendant le travail.

D'autre part, on ne signale dans aucun des cas publiés dans la littérature, la notion d'une modification ou d'un arrêt des mouvements fœtaux au cours de la grossesse. Cet argument, qui constitue un élément important en faveur de la nature anténatale des lésions, n'est rapporté que dans nos deux observations.

En dehors de ce fait, la grossesse a dans tous les cas évolué normalement à terme sans complications ni incidents notables : en particulier, on n'a aucune notion de traumatisme brutal qui aurait pu être à l'origine des lésions : pas de choc violent, pas de chute, pas de projectile.

Il faut rappeler que dans 4 cas sur les 5 observations, une radiographie a été pratiquée pendant la grossesse, qui a mis en évidence une malposition de la tête fœtale (soit rotation soit hyperextension).

Cette malposition de la tête fœtale peut certainement expliquer l'origine des lésions médullaires : nous verrons dans un autre chapitre ce qu'il faut en penser. Il est possible que d'autres mécanismes soient en jeu ; nous essaierons de les déterminer et de montrer la part plus ou moins importante de leur responsabilité.

Premier Tableau

CONDITIONS D'APPARITION DES LÉSIONS MEDULLAIRES

	Parité	Grossesse	A	B	Terme	Présentation	Accouchement	PN
Observation n°1	3ème enfant	Normale	+	Hyper-extension	Normal	Siège décomplété	Facile	3 500 g
Observation n°2	3ème enfant	Normale	+	Rotation (foetus en spirale)	Normal	Céphalique	Facile	3 860 g
Cas n°3	1er enfant	Normale	-	Hyper-extension	Normal	Siège complet	Facile	-
Cas n°4	3ème enfant	Normale	-	Hyper-extension	Normal	Céphalique	1 version par manoeuvre externe; expulsion facile	-
Cas n°5	3ème enfant	Normale	-	Hyper-extension	Normal	Siège	Facile	-

A : arrêt des mouvements foetaux pendant la grossesse

B : malposition de la tête foetale découverte par radiographie pendant la grossesse ou avant le travail

3ème CHAPITRE

ETUDE DES ELEMENTS CLINIQUES ET ANATOMIQUES

A - ELEMENTS CLINIQUES

Les lésions médullaires hautes sont chez ces cinq malades à l'origine de tableaux cliniques grossièrement comparables.

Il est certain qu'il existe quelques différences qui dépendent principalement de trois facteurs :

- . le niveau des lésions sur la moëlle épinière
- . l'importance des dégâts anatomiques
- . la nature des faisceaux atteints

L'attention est dans chaque cas attirée très précocement, parfois dès les premières heures, par des difficultés d'ordre respiratoire qui motivent l'hospitalisation.

La respiration est rapide, purement abdominale ; le thorax reste immobile à l'inspiration, le cri est faible, on note souvent l'apparition d'une cyanose.

Cette détresse respiratoire est en rapport avec une atteinte des muscles respiratoires et en particulier des intercostaux : elle traduit et permet d'affirmer l'existence de lésions au niveau de la moëlle cervicale. Son importance est tout à fait variable : elle peut entraîner (cas n°4) une mort rapide en quelques jours. Il faut noter que chez ce malade on avait la notion d'une hyperextension anormale de la tête foetale vérifiée radiologiquement avant l'accouchement ; ainsi on a pensé à pratiquer un examen approfondi de la moëlle lors de l'autopsie qui a permis de découvrir les lésions.

Chez les autres malades, grâce à l'intégrité des muscles respiratoires accessoires et en particulier du diaphragme, les troubles furent moins intenses les premiers jours.

Dans le cas numéro 5, la mort est survenue dans des délais assez brefs (7ème mois) au décours d'un épisode d'infection pulmonaire.

La déficience mécanique favorise en effet l'installation d'un encombrement bronchique permanent ; la survenue d'un épisode d'infection pulmonaire est donc toujours possible à plus ou moins longue échéance, grevant ainsi le pronostic vital d'une manière lourde.

Enfin, on constate dans l'une de nos deux observations que les troubles respiratoires encore très nets au 2ème mois ont par la suite disparu. En effet, à deux reprises : à l'âge de 9 mois et de 15 mois l'enfant a été revu, et il a été noté une respiration normale.

Par ailleurs on est en présence chez ces 5 malades de troubles respiratoires moteurs et sensitifs qui existent très probablement dès la naissance et traduisent l'atteinte haute des différents faisceaux de la moëlle épinière.

Sur l'enfant qui est décédé dans les premiers jours, le tableau clinique était dominé par la détresse respiratoire et il est certain qu'il était très difficile d'établir un bilan neurologique exact.

Cependant, les auteurs avaient évoqué une paralysie bilatérale d'ERB car ils avaient constaté l'existence d'une hypotomie importante et l'absence complète de gesticulation spontanée des deux membres supérieurs.

Dans les quatre autres cas, le bilan des troubles a pu être établi d'une manière un peu plus rigoureuse. En effet, il faut souligner que l'examen neurologique du nouveau né présente souvent d'énormes difficultés, en particulier l'exploration de la sensibilité, encore peu différenciée à cet âge, ne donne que très rarement des renseignements interprétables.

Par ailleurs, il existe quelquefois des lésions surajoutées, notamment des lésions cérébrales, qui gênent considérablement le diagnostic. Ainsi dans le cas n°5, les auteurs ont pensé que l'hypertonie retrouvée au niveau des membres supérieurs était certainement en rapport avec les lésions hémorragiques qu'ils ont constatées à l'autopsie à la périphérie du cortex pariétal.

Quoi qu'il en soit, dans les 4 observations, les troubles déficitaires ont pu être mis en évidence dès les premiers jours. L'attention a en effet été attirée certes par les difficultés respiratoires dont nous avons parlé, mais aussi par l'existence d'une immobilité anormale ou de troubles importants du tonus au niveau des quatre membres.

L'atteinte motrice, retrouvée chez nos quatre malades, a une expression clinique tout à fait variable, tant dans sa répartition que dans son intensité.

Dans les deux observations que nous rapportons, elle est généralisée aux quatre membres, ce qui fait penser à une atteinte de la moëlle cervicale haute. Au niveau des membres supérieurs, les troubles traduisent probablement l'existence d'une atteinte des neurones périphériques : dans le cas numéro 2, la preuve en est fournie par l'examen électrique ; chez le premier malade, cette atteinte semble partielle mais certaine car on note une parésie, une hypotonie bilatérale et l'absence de réflexes bicipitaux et stylo-radiaux.

Au niveau des membres inférieurs il existe dans les deux cas un syndrome pyramidal bilatéral net traduisant l'atteinte du faisceau pyramidal ; chez notre premier malade, où les troubles semblent plus importants, on note en plus une paralysie complète avec hypotonie.

Au contraire, dans l'observation numéro 5, l'autopsie a révélé des lésions médullaires de la région cervicale basse (jonction cervico-thoracique), ce qui explique la prédominance de l'atteinte motrice au niveau des membres inférieurs.

Nous avons vu par ailleurs noté que les auteurs rattachaient l'hypertonie des membres supérieurs à l'existence de lésions cérébrales concomitantes.

Dans le cas numéro 3, si dans les premiers jours on a constaté une réduction des mouvements et une hypertonie au niveau des deux membres supérieurs, à l'âge de 1 mois, l'enfant ne présentait plus aucun trouble. Il existe aussi dans ces deux derniers cas un syndrome pyramidal bilatéral témoin d'une atteinte du faisceau pyramidal.

Il est intéressant de remarquer que cette atteinte motrice, qui semble exister d'emblée dans les observations que nous rapportons, s'est au contraire constituée très progressivement et et n'a été définitive que vers le 3ème mois dans les deux autres cas publiés dans la littérature.

Les troubles sensitifs sont, quant à eux, malgré la difficulté de leur recherche, très inconstants : on ne les retrouve que chez deux de nos six malades. Dans l'un des cas il s'agit d'une hypoesthésie partielle à la piqure constatée au niveau du membre supérieur gauche dès les premiers jours.

Dans l'autre cas, on note un déficit sensitif au-dessous d'une horizontale passant par les mamelons, témoin très probable d'une atteinte des cornes latérales de la moëlle cervicale basse. La myélographie gazeuse a d'ailleurs montré une obstruction complète au niveau C6-C7.

L'atteinte médullaire est en général bien limitée : on est en effet frappé par l'intégrité neurologique au niveau de la face. Il n'existe pas d'atteinte des nerfs craniens : la succion et la déglutition sont normales, la mobilité linguale et oculaire respectée.

Par contre, il existe une atteinte probable du centre thermique bulboprotubérentiel chez deux de nos malades : on constate chez eux, au cours de l'évolution, l'apparition d'épisodes fébriles plus ou moins fréquents non expliqués par une infection urinaire ou respiratoire. Ces troubles seraient liés, selon

LEVENTHAL, à des lésions des fibres parasympathiques qui provoqueraient des modifications importantes de la sudation à l'origine des troubles de thermorégulation.

Il faut enfin souligner l'existence, chez deux autres malades, de troubles sphinctériens, en particulier viscéraux : dans l'un des cas, l'enfant urinait par regorgement, chez les deux autres, on notait des troubles intermittents à type de rétention ou d'incontinence.

En résumé, dans les cinq observations, les lésions médullaires sont à l'origine de tableaux cliniques présents dès la naissance. Les troubles respiratoires sont constants, précoces et peuvent entraîner une mort rapide ; de toutes façons, ils favorisent la survenue d'épisodes d'infection pulmonaire qui grèvent lourdement le pronostic vital.

L'atteinte médullaire est par ailleurs partielle : seuls les troubles moteurs sont constants et traduisent probablement des lésions de la corne antérieure et du faisceau pyramidal.

Les troubles sensitifs, bien que difficiles à mettre en évidence, ne sont présents que dans deux observations.

Enfin, cette atteinte semble parfois associée à des lésions sus-jacentes : lésions bulbo-protubérentielles ou cérébrales.

B - ELEMENTS ANATOMIQUES

Sur les trois observations publiées dans la littérature, la mort est survenue assez rapidement dans deux cas : une autopsie a donc pu être pratiquée ; elle permet de confirmer la topographie des lésions d'une part, et de préciser leur nature d'autre part.

a) Topographie des lésions

Chez ces malades, la suspicion d'atteinte médullaire haute était très grande. Nous avons vu dans le chapitre précédent que dans le cas numéro 1, nous avons la notion d'une hyperexten-

sion anormale de la tête foetale découverte cliniquement au moment de l'accouchement. Dans le cas numéro 5 au contraire, ce sont surtout les arguments cliniques qui y ont fait songer, notamment l'association de troubles respiratoires importants et d'une paralysie flasco-spasmodique.

L'examen de la moëlle a permis de mettre en évidence et de confirmer l'existence de lésions qui siègent en gros dans la région cervico-thoracique. En fait, les niveaux des lésions sont un peu différents (un au niveau C2-C7, le deuxième au niveau de la jonction cervico-thoracique), mais il ne dépasse jamais la portion supérieure de la moëlle dorsale.

Le reste de la moëlle (moëlle dorsale inférieure et moëlle lombaire) est normal. L'examen des autres parties du système nerveux (cerveau - cervelet - bulbe etc...) s'est avéré négatif sauf dans un cas, où l'on a découvert des petites lésions hémorragiques localisées à la périphérie du cortex pariétal tout à fait minimes.

b) Caractères macroscopiques des lésions

L'aspect microscopique de la moëlle au niveau des lésions était fondamentalement différent dans les deux cas rapportés.

Dans le cas n°5, la moëlle était simplement effilée sur une longueur de 20 mm environ ; les membranes paraissaient épaissies, de couleur brunâtre. Par contre, il n'y avait pas de sang dans l'espace épidural on ne notait aucune interruption de la moëlle, aucune altération extérieure de la dure mère.

Des coupes horizontales pratiquées au niveau de cette zone effilée ont permis de mettre en évidence l'épaississement de la fusion des méninges, l'existence d'un tissu médullaire nécrosé et l'absence d'altérations vasculaires.

Dans le cas n°4 au contraire, l'autopsie montre une moëlle de morphologie normale et des coupes transversales pratiquées à tous les niveaux se révélèrent, elles aussi, tout à fait normales.

Ce n'est qu'après fixation par le formol à 10 % pendant trois semaines que l'on constata une coloration brunâtre et un ramollissement des cornes antérieures qui s'étendait du 2ème au 7ème segments cervicaux.

Il faut remarquer que dans les deux cas il n'existe aucune lésion vertébrale osseuse ou ligamentaire en regard des lésions, aucune atteinte des racines.

c) Caractères histologiques des lésions

Dans le cas n°5, l'examen histologique des lésions confirme les données de l'examen microscopique. Il met en évidence une phase importante au niveau des méninges ayant tendance à envahir le tissu médullaire. Celui-ci était le siège d'une névrose incomplète intéressant également la substance grise et la substance blanche caractérisée par une démyélinisation et l'absence totale de cellules nerveuses normales.

On notait par ailleurs une gliose importante et une prolifération cellulaire surtout astrocytaire généralisée, mais prédominant au pourtour du canal épendymaire et dans les tissus adjacents des cornes antérieures et des cordons latéraux.

L'artère spinale antérieure avait une paroi normale et il existait au-dessous de la lésion une faible démyélinisation des faisceaux pyramidaux.

Dans l'observation n°4, l'examen histologique de la moëlle cervicale s'est avéré normal lors de l'autopsie. Ce n'est qu'après l'épreuve au formol que les lésions ont été mises en évidence au bout de trois semaines.

On notait alors une névrose totale de la substance grise avec, comme dans l'observation précédente, une disparition presque totale des neurones, une prolifération cellulaire astrocytaire, une hypertrophie microphale.

Il existait en plus dans la partie antérieure des cornes antérieures des granulations corpusculaires et des fragments d'axes cylindriques. La substance blanche présentait une prolifération

microphiale des cordons latéraux et antérieurs uniquement dans la partie voisine de la substance grise. Enfin, l'endothélium vasculaire était modérément hyperplasié.

Au total, l'autopsie pratiquée chez ces deux malades a permis de confirmer la topographie haute des lésions médullaires. Ces lésions intéressent exclusivement le tissu médullaire et les méninges : il n'existe en effet aucune lésion vertébrale en regard, aucune atteinte des racines.

Nous sommes en présence de lésions de dégénérescence partielle avec processus de régénération qui évoquent des lésions anciennes, probablement antérieures à l'accouchement, au moins dans un des deux cas, celui où l'enfant est décédé au 10ème jour.

Il faut insister sur le fait que, chez ce même enfant, les lésions n'ont été mises en évidence qu'au bout de trois semaines, après fixation des coupes anatomiques par le formol à 10 %.

TABLEAU CLINIQUE DANS LES CINQ OBSERVATIONS

	Atteinte respiratoire	Atteinte motrice		Atteinte sensitive		Troub. urinaires	Troubles thermiques	Autres troubles
		MS	MI	MS	MI			
Cas n°1	+	Parésie flasque périphérique	Paraplégie flasco-spasmodique	---	-	+	---	---
Cas n°2	+	paraplégie flasque périphérique	pyramidal bilatéral	Hypo-esthésie à gauche	-	-	---	---
Cas n°3	+++	-	pyramidal bilatéral	Déficit sensitif au-dessous d'une horizontale passant par les mamelons	+	+	+	de ClB Horner à gauche
Cas n°4 Autopsie	+++ décédé le 10e jour	Diplégie flasque	---	---	---	---	---	de ClB Horner à gauche
Cas n°5 Autopsie	++ Décédé au 7ème mois à suite in. pulmon.	Hypertonie (lésions cérébrales	pyramidal bilatéral	---	-	+	+	---

4ème CHAPITRE

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A - DIAGNOSTIC AVEC LES LESIONS MEDULLAIRES OBSTETRIQUES
D'ORIGINE TRAUMATIQUE

B - DIAGNOSTIC AVEC LES AFFECTIONS MEDULLAIRES A SYMPTO-
MATOLOGIE PARALYTIQUE

1. Les compressions médullaires
2. Les lésions extramédullaires
3. Les lésions intramédullaires

C - LA MALADIE DE WERDNIG-HOFFMANN

LE Δ DIFFERENTIEL

A - Δ AVEC LES LESIONS MEDULLAIRES OBSTETRIQUES D'ORIGINE
TRAUMATIQUE

On connaît la fréquence relativement importante des lésions traumatiques de la moëlle cervico-dorsale en rapport avec l'accouchement par voie basse.

Certes, avec le perfectionnement des techniques obstétricales, les véritables délabrements médullaires ne se voient pratiquement plus, mais on note encore un nombre considérable de lésions médullaires cervico-dorsales à l'origine de dégâts neurologiques importants aboutissant très souvent à la mort du nouveau né.

Quelques auteurs comme TOVERUDE en 1936, HAUSBRANDT et MEIER en 1936 et TOWBIN en 1969, ont constaté l'existence de telles lésions chez un pourcentage très élevé (10 à 30 %) des autopsies néo-natales qu'ils ont pratiquées.

De 1923 à 1959, STERN et RAND ont recensé 53 cas de lésions médullaires cervico-dorsales en rapport avec l'accouchement. La grosse majorité de ces lésions surviennent en cours d'accouchement par le siège. Ainsi sur les 53 cas, on trouve :

- . 39 accouchements par le siège
- . 9 présentations céphaliques
- . 5 cas de prématurés dont un est né par le siège.

Plusieurs auteurs et en particulier CROTHERS et POTNAM en 1927, SACHS et PIERSON plus tard, ont essayé d'expliquer les circonstances d'apparition de ces lésions.

En réalité, dans la plupart des cas publiés, il est fait mention d'une extraction laborieuse ou de l'application d'une force plus importante que la normale à un moment quelconque de l'accouchement.

Sur le plan anatomo-pathologique, ces lésions ont notamment été étudiées par BONIFACI et PASCALE en 1964, par LENDVAI en 1967. Les différents aspects rencontrés dépendent de trois facteurs principaux : le mécanisme des lésions, leur étendue et enfin le temps qui s'est écoulé entre l'accouchement et le décès du malade.

Lorsque le décès est précoce, on trouve très fréquemment des hémorragies intramédullaires provenant de la rupture des vaisseaux intramédullaires ; ces hémorragies sont d'une importance variable, pouvant aller jusqu'à constituer une grande cavité hémato-myélique unique ; plus rarement, on rencontre un hématome épi ou sous-dural qui comprime et lèse la moëlle ; celui-ci est en rapport avec la rupture des vaisseaux qui proviennent de l'aorte ou des artères vertébrales.

Si l'enfant survit quelques mois, les épanchements sanguins ont le temps d'être réabsorbés et on est en présence alors d'une destruction plus ou moins complète du tissu médullaire avec disparition totale des cellules nerveuses, démyélinisation des fibres, hypertrophie gliale ; par ailleurs, la fibrose envahit les méninges et parfois les racines, et provoque un épaississement et une pression responsables parfois de véritables blocages médullaires.

Il faut noter enfin que dans 6 cas sur 7, les auteurs n'ont pas retrouvé de lésions vertébrales osseuses ou ligamentaires au niveau de l'atteinte médullaire.

A la lueur de ces données anatomo-pathologiques, on comprend la grande variabilité des tableaux cliniques rencontrés. Au dessous des lésions, il existe en effet un syndrome neurologique déficitaire qui apparaît dès la naissance, en général d'emblée important et qui peut se compléter au cours de l'évolution. L'atteinte n'est parfois que partielle, se traduisant uniquement par des troubles à l'origine d'une quadriplégie, mais le plus souvent on est en présence d'un tableau comparable à celui d'une section médullaire transversale.

En effet, les troubles moteurs prédominent, mais on note aussi un déficit global, des signes d'atteinte des fibres sympathiques, en particulier un syndrome de Claude BERNARD-HORNER ou de DEJERINE-KLUMPKE très fréquemment des troubles de la thermorégulation et des troubles sphinctériens. Par ailleurs, l'atteinte respiratoire est, comme dans beaucoup d'affections médullaires hautes, pratiquement constante ; elle est à l'origine dans un grand nombre de cas, de la mort du nouveau-né dans des délais assez brefs.

En résumé, les lésions médullaires obstétricales d'origine traumatique sont le plus souvent liées à un accouchement par voie basse laborieux.

Elles sont constituées au départ par des hémorragies plus ou moins abondantes intra ou extramédullaires liées à l'étirement et à la rupture des vaisseaux.

Ce n'est que plus tardivement qu'elles entraîneront une dégénérescence nécrotique du tissu médullaire, l'apparition d'une gliose et d'une fibrose importante, une prolifération cellulaire formée surtout d'astrocytes.

Sur le plan clinique, elles se traduisent par une détresse respiratoire qui apparaît dès les premiers jours et par un syndrome déficitaire au-dessous des lésions, lui aussi présent dès la naissance et qui est le plus souvent global, comparable à une véritable section médullaire transverse.

B - AVEC LES AFFECTIONS MEDULLAIRES A SYMPTOMATOLOGIE PARALYTIQUE

1. Les compressions médullaires

Il est certain que lorsqu'un nouveau-né ou un nourrisson présente un tableau clinique évoquant une lésion médullaire haute et que l'on a la notion d'un accouchement tout à fait normal, on est tenté d'évoquer au premier abord l'hypothèse d'une compression.

Cette compression peut parfois être d'origine malformative, mais à cause de sa fréquence, on pensera tout d'abord à l'existence d'une tumeur.

a) Les compressions d'origine tumorale

Les tumeurs que l'on rencontre chez l'enfant peuvent être d'origine intramédullaire ou extramédullaire. Les tumeurs intramédullaires les plus fréquentes sont les tumeurs gliales, et en particulier les médulloblastomes ; on peut rencontrer aussi des épendymomes, des glioblastomes et des astrocytomes.

Plus rarement, les tumeurs intramédullaires seront d'origine non gliale : nous citerons les neuroblastomes et les gangliomes. Parmi les tumeurs extramédullaires, on rencontre surtout chez l'enfant très jeune des tumeurs épidurales et vertébrales qui sont pour la plupart malignes.

Ces tumeurs naissent en dehors du rachis et y pénètrent par les trous de conjugaison. La plus fréquente d'entre elles est le sympathoblastome, qui naît de la chaîne sympathique paravertébrale et qui se voit surtout à deux niveaux : thoracique et lombaire.

On peut voir aussi d'autres tumeurs, comme les réticulosarcomes et les lymphosarcomes. Ces compressions d'origine tumorale ont en général une expression clinique relativement tardive. Les troubles qu'elles provoquent dépendent essentiellement de la localisation de la tumeur et de son origine. L'évolution se fait vers l'aggravation progressive, mais elle est souvent imprévisible.

Certains examens complémentaires permettent de mettre en évidence cette compression et parfois donnent des renseignements utiles concernant sa nature tumorale.

Les radios du rachis cervical de face et de profil permettent d'examiner les trous de conjugaison et peuvent parfois mettre en évidence une augmentation de la distance interpédiculaire au niveau de quelques segments vertébraux, traduisant l'existence d'une néoformation intra ou juxta-médullaire.

La PL renseigne sur les modifications possibles du LCR. Celui-ci peut en effet être absent en cas de compression complète; on pratiquera alors une ponction sous-occipitale. Si la compression est incomplète, on notera parfois des anomalies purement cliniques et notamment l'attention doit être attirée devant l'existence d'une dissociation albumino-cytologique.

Dans certains cas le LCR peut être tout à fait normal, et on s'aidera de l'épreuve monométrique pour mettre en évidence la compression. Un examen plus spécialisé donne des renseignements très précieux : il s'agit de la myélographie lipiodolée qui est souvent préférée chez le nouveau-né à la myélographie gazeuse en raison de sa plus grande tolérance.

On peut ainsi déterminer avec précision le niveau de la compression, son degré ; de plus, elle fournit parfois des images qui revêtent un aspect caractéristique permettant ainsi d'orienter le diagnostic étiologique.

Elle peut mettre par exemple en évidence une image d'arrêt en forme de cupule très évocatrice d'une neurinome ou d'aspect ogival avec deux coulées latérales, qui fait penser plutôt à une tumeur intramédullaire.

b) Compression d'origine malformative

En particulier les malformations congénitales vertébrales. Nous citerons les anomalies de la fusion vertébrale, les malformations congénitales de la jonction craniale-cervicale, les sténoses congénitales du trou occipital ou du canal cervical, ou encore des anomalies que l'on rencontre assez souvent, à savoir les luxations et dislocations holo-axoïdiennes et odontoetmoïdiennes. Dans tous les cas, des radios du rachis cervico-thoracique de face et de profil permettent de faire le diagnostic.

2. Les lésions extramédullaires à symptomatologie paralytique.

a) Les hémorragies cérébro-méningées, qui se traduisent fréquemment à la période néo-natale par des troubles respiratoires et sont souvent associés aux lésions médullaires.

Le diagnostic se fonde avant tout sur le PL qui montre le plus souvent un liquide sanglant avec des globules rouges altérés. Il existe par ailleurs une hyperalbuminorachie constante supérieure à 0,80 g/l. Par ailleurs, les troubles neurologiques déficitaires s'accompagnent d'autres signes neurologiques, qui sont le plus souvent variables dans le temps : troubles de la conscience, convulsion, mouvements oculaires déclenchés par la flexion de la nuque, tension de la fontanelle etc...

Enfin on a souvent la notion, à l'interrogatoire, soit d'un accouchement difficile, soit d'une cause évidente d'anorexie circulatoire anténatale.

b) Les paralysies radiculaires obstétricales des membres inférieurs, en rapport avec des lésions du plexus lombaire et sacré. Les paralysies sont très rares. Elles surviennent surtout dans l'accouchement par siège lorsque la tête dernière ne se dégage pas facilement et que l'accoucheur exerce une traction presque périphérique des membres inférieurs.

Sur le plan clinique, on est en présence d'une paralysie presque périphérique bilatérale qui peut être confirmée par l'examen électrique. Le tronc et les membres supérieurs sont intacts. Il n'y a pas de troubles sphinctériens, ce qui permet d'éliminer formellement la participation de la moëlle lombaire. Enfin, il existe des troubles sensitifs variés, de topographie non systématisée.

3. Les lésions intramédullaires à symptomatologie paralytique

Nous ne ferons que citer les spina bifida dont le diagnostic est par trop évident et la myélodysplasie, malformation limitée à la moëlle, qui donne un tableau comparable à celui d'une méningomyélocèle mais qui, le plus souvent, reste muette dans l'enfance. Nous insisterons plutôt sur une autre malformation médullaire : la diastatomyélie.

On constate une pression incomplète de la gouttière neurale : les bourrelets marginaux s'enroulent trop fortement, s'unissent avec la partie ventrale de la gouttière, de sorte que la fusion dorsale des bourrelets n'a pas lieu.

Des éléments parenchymateux pénètrent dans cette fente dorsale et avancent jusqu'à la fissure ventrale médiane séparant la moëlle en deux parties. Entre les deux parties se trouve un éperon conjonctif cartilagineux ou même osseux qui perce et fixe la moëlle à une certaine hauteur du névroxe. Elle s'accompagne souvent d'un spina lipida occulta.

Radiologiquement, on aperçoit une déhiscence des corps vertébraux et parfois l'éperon. Si l'on pratique une myélographie, on voit une ombre négative qui correspond à cet éperon.

C - LA MALADIE DE WERDNIGHOFFMAN

ou amyotrophie spinale infantile, et plus particulièrement sa forme congénitale dite maladie de OPPENHEIM : c'est le tableau clinique qui se confond le plus facilement avec une lésion médullaire haute présente dès la naissance.

Elle est caractérisée par :

- une hypotonie constante généralisée et symétrique, qui peut être localisée aux membres.

- une paralysie flasque, symétrique et généralisée, d'intensité variable avec atteinte respiratoire (paralysie des intercostaux).

Le diagnostic en est fait sur trois ordres d'éléments :

- l'interrogatoire qui retrouve parfois certains cas dans la famille ; il s'agit en effet d'une maladie familiale qui se transmet sur le mode récessif non lié au sexe.
- la clinique, qui montre :
 - . une amyotrophie généralisée qui est plus ou moins cachée par l'adiposité,
 - . des réflexes abolis ou très diminués,
 - . l'absence d'atteinte pyramidale des membres inférieurs.
- les examens complémentaires, qui mettent en évidence l'atteinte du neurone moteur périphérique :
 - a) l'examen électrique montre en effet des réactions de dénervation partielle ou totale. Les chronaxies sont augmentées, elles atteignent leur plus grande valeur sur les muscles proximaux, réalisant ainsi un syndrome chronaxique de type foetal ou néo-natal. Les anomalies des réponses musculaires, après excitation des troncs nerveux, rappellent celles que l'on observe dans les fibres nerveuses démyélinisées.
 - b) l'électromyogramme enregistre un tracé d'atrophie neurogène, caractérisé par la raréfaction des unités motrices qui conservent une amplitude et une morphologie normales.

Il montre une activité électrique idio-musculaire au niveau des muscles invertés.
 - c) la biopsie musculaire qui confirme le caractère neurogène de l'affection en mettant en évidence la répartition en îlot de l'atrophie.

Nous terminerons en évoquant une affection extrêmement rare : la dystrophie musculaire congénitale qui réalise un tableau clinique identique et qui est aussi une affection à caractère familial. La biopsie musculaire est l'élément essentiel du diagnostic : elle montre en effet une atrophie de type myogène.

5ème CHAPITRE

D I S C U S S I O N

1. VALEUR DES ARGUMENTS EN FAVEUR DE L'ORIGINE INTRA-UTERINE
DES LÉSIONS

Dans les cinq observations que nous rapportons, les troubles sont apparus dès les premiers jours, parfois même dès les premières heures : les lésions médullaires étaient donc déjà présentes à la naissance.

Nous avons mis en évidence plusieurs éléments qui nous permettent de penser que ces lésions se sont probablement constituées durant la vie intra-utérine du fœtus.

Certains éléments nous sont fournis par les circonstances de la grossesse et de l'accouchement ; d'autres, au contraire, ont été révélés par les données paracliniques et par l'étude des lésions.

A. CIRCONSTANCES DE LA GROSSESSE ET DE L'ACCOUCHEMENT

1. Notion d'accouchement facile

Dans quatre cas sur cinq, et en particulier dans nos deux observations, nous avons la notion d'un accouchement facile, qui s'est déroulé sans incident notable.

Or nous avons vu que la majorité des lésions médullaires obstétricales d'origine traumatique sont dues à une extraction laborieuse ou à l'application d'une force plus importante que la normale à un moment quelconque de l'accouchement.

On peut donc penser que très probablement ces lésions n'ont pas été provoquées par l'accouchement. Mais il est difficile de l'affirmer, car bien souvent les circonstances exactes de

l'accouchement sont mal connues et parfois l'enfant peut être victime de manipulations qui sont considérées par les auteurs comme normales ou peu traumatisantes.

D'autre part, si la majorité des lésions médullaires obstétricales sont en rapport avec des extractions laborieuses, il en existe un petit nombre qui ne sont pas expliquées par ce mécanisme.

Ainsi, STERN et RAND, qui ont établi une statistique portant sur les 53 cas publiés de 1923 à 1959 ont montré que 47 d'entre eux sont en rapport avec des manoeuvres obstétricales. Par contre, les 6 autres se sont accompagnés d'une extraction facile. Il s'agissait de trois présentations de siège et trois présentations céphaliques.

On peut concevoir qu'un autre mécanisme est à l'origine de ces lésions obstétricales ; par exemple, une compression de la moëlle cervicale favorisée soit par un engagement laborieux, soit par des contractions utérines anormales dans leur durée ou leur intensité.

Nous n'avons aucun renseignement précis qui nous permette de l'affirmer ou au contraire de l'infirmier.

2. Notion d'une position anormale de la tête pendant la grossesse

Il est intéressant de noter que dans quatre cas sur cinq, nous avons la notion d'une position anormale de la tête avant tout début de travail.

Pour trois d'entre eux en effet, c'est une radiographie pratiquée pendant la grossesse qui a permis de découvrir soit une hyperextension exagérée de la tête foetale, soit une rotation de 45° de la tête par rapport au tronc.

Chez le quatrième, l'examen clinique avant toute contraction a montré une présentation par la face, témoin d'une importante déflexion. Etant donné la localisation cervico-dorsale

des lésions, on peut penser que ces dernières sont en rapport avec l'hyperextension ou la rotation de la tête foetale in utero.

Nous verrons plus loin dans l'étude des différents mécanismes qui peuvent expliquer ces lésions, que la malposition permanente de la tête foetale entraîne des modifications anatomiques et physiologiques de la moëlle cervico-dorsale susceptibles de provoquer ces lésions.

Il est cependant difficile de tirer des conclusions définitives. HELLSTRON et SALLMANDER ont en effet rassemblé en 1969 les 28 cas publiés dans la littérature, où l'on a constaté radiologiquement une hyperextension de la tête foetale pendant la grossesse ; sur les 28, 20 enfants étaient tout à fait normaux à la naissance.

De plus, tous les enfants atteints de lésions médullaires sont nés par voie basse et d'autre part, les 11 enfants nés par césarienne sont très normaux.

Il existe probablement un nombre beaucoup plus grand de cas qui n'ont pas fait l'objet d'une publication, car les enfants étaient normaux à la naissance.

On serait tenté de conclure que la survenue des lésions médullaires ne peut pas s'expliquer par la seule hyperextension de la tête foetale durant la vie intra-utérine.

Tout au plus ce phénomène constituerait-il un facteur favorisant lorsque l'accouchement a lieu par voie basse.

3. Notion d'une diminution importante des mouvements foetaux

Dans les deux observations que nous rapportons, il existe un argument supplémentaire commun : le fait que vers le 7ème mois les mères ont ressenti soit un arrêt total, soit une diminution importante des mouvements actifs foetaux.

Cet élément est capital car c'est pour cette raison que les mères ont consulté leur médecin pendant la grossesse et c'est aussi pour cette raison qu'une radiographie a été pratiquée, montrant soit l'hyperextension de la tête foetale dans un cas, soit la rotation en spirale du fœtus dans l'autre. Il n'est retrouvé dans aucun des trois cas publiés dans la littérature.

Les mouvements actifs foetaux perçus à travers l'utérus à partir du 4ème mois environ correspondent à la gesticulation spontanée des membres du fœtus. Bien que leur perception soit subjective, lorsqu'ils sont modifiés d'une manière notable, on leur accorde une très grande valeur.

Ainsi, en cas de mort foetale, c'est très souvent l'arrêt total des mouvements actifs qui attire l'attention. Le diagnostic est alors confirmé par l'auscultation.

ARTHUIS, qui a étudié dans sa thèse la maladie de WERNIG HOFFMANN, a souligné que dans certaines formes précoces, on a retrouvé par l'interrogatoire la notion d'un arrêt des mouvements actifs foetaux pendant la grossesse.

Leur modification notable peut traduire l'existence de lésions médullaires et le fait qu'elle soit survenue vers le 7ème mois de la grossesse constitue un argument important en faveur de l'origine intra-utérine de ces lésions.

B - DONNEES ANATOMIQUES ET PARACLINIQUES

L'examen histologique de la moëlle pratiqué chez deux malades au niveau des lésions a permis d'en déterminer la nature. Dans les deux cas (cas n°4 et 5), on constate en effet que ces lésions, découvertes soit immédiatement, soit après fixation par le formol pendant trois semaines, ont des caractères rigoureusement identiques et ne diffèrent que par leur importance.

Comme nous l'avons vu, il existe une dégénérescence importante du tissu médullaire qui s'accompagne par ailleurs d'une prolifération cellulaire, de la formation progressive de gliose et de fibrose, témoins d'un processus de régénération secondaire.

Les caractères histologiques traduisent l'existence de lésions anciennes, ce qui tend à prouver qu'elles se sont constituées bien avant l'accouchement. Mais cette hypothèse ne peut réellement être retenue que dans un des deux cas que nous rapportons : celui où l'autopsie a été réalisée assez précocement, c'est à-dire au 10ème jour.

Chez le deuxième malade, l'autopsie n'a été réalisée qu'au 7ème mois ; il est donc impossible, en ne considérant que les arguments anatomiques, de savoir si ces lésions se sont constituées avant ou après l'accouchement.

Enfin, chez l'un des deux malades dont nous rapportons l'observation, l'électromyogramme a aussi fourni des renseignements précieux : cet examen, pratiqué au 8ème jour, a permis en effet de mettre en évidence au niveau des membres supérieurs, des réactions de dénervation qui dataient de plus de 15 jours. Cet élément constituerait donc un argument formel en faveur de l'origine anténatale des lésions.

II. MECANISME DES LESIONS

Quels sont les mécanismes qui peuvent expliquer la constitution de lésions médullaires cervico-dorsales durant la vie intra-utérine du fœtus ?

On peut d'emblée éliminer un processus d'ordre général, par exemple une étiologie infectieuse car, malgré les modifications, d'ailleurs souvent minimes, du LCR, il n'existe aucun signe inflammatoire visible anatomiquement, et surtout les lésions sont parfaitement localisées.

Nous allons tout d'abord essayer d'analyser la part de responsabilité des facteurs mécaniques : ces lésions en effet s'accompagnent, comme nous l'avons vu, d'une malposition de la tête foetale dans tous les cas où les auteurs ont pensé à le vérifier radiologiquement ou lorsque cela a été possible de le mettre en évidence cliniquement (présentation céphalique). Nous savons que le tissu médullaire est extrêmement fragile ; d'autre part, la mobilité de la moëlle à l'intérieur du canal médullaire est relative car elle est maintenue en position fixe à ses deux extrémités. La colonne cervicale, elle, est au contraire très mobile, surtout chez le fœtus et le nouveau-né.

Les études de HADLEY, rappelées par STERN et RAND, ont en effet permis de mettre en évidence les particularités anatomiques de la colonne cervicale du jeune enfant.

Les vertèbres sont composées de trois éléments ossifiés qui ne sont pas fusionnés avant la 6ème année de la vie et les radiographies montrent d'ailleurs une ligne translucide qui sépare les segments entre eux. Cette structure explique son extrême latitude de mouvement. Les lésions médullaires peuvent donc s'expliquer par un étirement permanent de la moëlle.

En cas d'hyperextension de la colonne cervicale, BREIG en 1960, a mesuré exactement le degré d'étirement de la moëlle : il est de plusieurs centimètres ; celui-ci est rendu possible par un allongement des cylindraxes et des autres éléments de la moëlle.

Les lésions peuvent tout aussi bien être en rapport avec une compression de la moëlle dans le canal cervical, favorisée elle aussi par l'hyperextension de la tête.

DECKER, en 1957, a montré grâce à une étude systématique des myélographies gazeuses, qu'au cours de l'hyperextension on note un déplacement dorsal de la moëlle qui vient s'accoler à la face postérieure du canal rachidien. Il existe par ailleurs, dans ce cas, une empreinte dans la partie dorsale du canal spinal qui correspond à la saillie en avant du ligament jaune dans l'espace péri-médullaire.

REDERL, lui, a insisté sur le fait que l'hyperextension pouvait être à l'origine d'une pénétration de l'arcade de l'atlas dans le foramen ovale.

On peut penser d'autre part que des facteurs vasculaires peuvent eux aussi expliquer ces lésions. LAZORTHES, qui a particulièrement étudié la vascularisation de la moëlle épinière, a montré l'existence de trois grands territoires artériels : un territoire cervico-dorsal, un territoire dorsal moyen et un territoire lombaire.

Le territoire cervico-dorsal est responsable de l'irrigation de la moëlle cervicale et de la partie supérieure de la moëlle dorsale. On constate à l'autopsie que les lésions médullaires ne dépassent jamais ce territoire. Par ailleurs, on remarque que les lésions de nécrose prédominent dans le territoire des artères centrales qui irriguent principalement la substance grise.

Or on sait que ces artères centrales sont des artères terminales ; elles sont donc particulièrement sensibles à l'ischémie. Au contraire, le tissu médullaire périphérique irrigué par les branches des artères radiculaires antérieures et postérieures qui sont anastomosées entre elles, est très souvent longtemps respecté. Il est donc possible que ces lésions médullaires soient en rapport avec une thrombose des artères vertébrales ou spinales qui déterminent une ischémie à l'origine de la nécrose.

On peut évoquer aussi la possibilité d'une malformation vasculaire.

Il existe une hypothèse beaucoup plus probable qui a été émise par ADAMS et CAMERON.

Ces auteurs pensent que les lésions médullaires pourraient être déterminées à la fois par des facteurs mécaniques et des facteurs vasculaires. Pour eux en effet, l'hyperextension de la tête foetale entraînerait une compression des branches spinales des artères vertébrales, provoquant une réduction de la circulation sanguine au niveau de la moëlle. C'est cette réduction

permanente de l'irrigation médullaire qui serait à l'origine de la nécrose du tissu médullaire.

Pour démontrer cette hypothèse, ces auteurs s'appuient sur les travaux expérimentaux de VAN HARDEVELD qui a étudié des lésions provoquées chez le chat et le chien par réduction de la circulation médullaire.

L'obstruction de l'aorte provoque en effet chez ces animaux l'apparition d'une nécrose sélective des neurones de la substance grise, et quinze jours après l'épisode d'ischémie, l'aspect de la moëlle est semblable à celui que l'on trouve dans les autopsies de nos observations.

En cas de rotation de la tête foetale par rapport au tronc, autre malposition que nous retrouvons dans l'une de nos deux observations, on peut concevoir de même qu'il existe une réduction de la circulation sanguine puisque les vaisseaux sont essentiellement étirés.

Il nous reste enfin à déterminer les différents mécanismes qui peuvent expliquer la survenue d'une malposition de la tête foetale pendant la grossesse, et en particulier de l'hyperextension, qui est le phénomène le plus courant.

On peut évoquer tout d'abord des causes utérines : ainsi, chez la primipare, l'hyperextension de la tête foetale sera favorisée par les malformations congénitales, et en particulier par les utérus hypoplasiques, les utérus bicornes, cordiformes à grand axe transversal, à éperon, etc... On peut la rencontrer aussi en cas de rétrécissement modéré du bassin, en cas d'obliquité utérine.

Chez la multipare, les causes les plus fréquentes sont la surdistension utérine et les déviations de l'utérus par un fibrome ou un kyste.

Il existe par ailleurs des causes foetales, en particulier certaines anomalies vertébrales, les tumeurs du cou et les circulaires du cordon qui gênent la tête dans sa flexion.

Nous terminerons en signalant un facteur un peu moins connu et sur lequel GIBBERD en 1935 a particulièrement insisté : l'hypertonie anormale des muscles extenseurs de la nuque, qui peut d'ailleurs dans certains cas, persister après la naissance.

CONCLUSION

La très grosse majorité des lésions médullaires d'origine traumatique se constituent chez le nouveau-né au moment de la naissance ; elles sont en rapport avec un accouchement difficile et en particulier avec une extraction laborieuse.

Nous avons rapporté deux observations où les lésions médullaires cervico-dorsales semblent au contraire avoir débuté durant la vie intra-utérine du fœtus.

Dans les deux cas, en effet, nous avons la notion d'une diminution importante des mouvements actifs fœtaux au septième mois de la grossesse. C'est pour cette raison d'ailleurs que les mères ont consulté leur médecin et qu'un examen radiologique a été pratiqué.

Cet examen a permis de mettre en évidence une malposition de la tête fœtale : rotation de la tête par rapport au tronc dans un cas, hyperextension dans l'autre.

D'autre part les circonstances de l'accouchement, qui s'est déroulé sans incident notable, rendent très peu vraisemblable la possibilité d'une origine traumatique de nature obstétricale.

Enfin, dans une de nos deux observations, les données de l'électromyogramme apportent une preuve supplémentaire d'une valeur indéniable.

Parmi les nombreuses publications de lésions médullaires hautes d'origine obstétricale rapportées dans la littérature, nous n'avons retenu que trois cas où, comme dans nos deux observations, il semble exister des arguments réels en faveur de l'origine anténatale de ces lésions.

Certes, on ne retrouve pas, dans ces trois cas, la notion d'une diminution des mouvements actifs fœtaux durant la

grossesse, mais l'accouchement s'est aussi effectué de façon normale, et par ailleurs on note dans deux cas sur les trois, une hyperextension de la tête foetale vérifiée radiologiquement ou cliniquement avant tout début de travail.

Dans le troisième cas, cette malposition n'a pas été recherchée pendant la grossesse et elle n'a pu être mise en évidence par l'examen au début du travail, car l'enfant se présentait en siège décomplété.

Mais rien ne permet d'affirmer qu'elle n'ait pas existé effectivement, même chez lui.

Ces lésions médullaires cervico-dorsales par malposition de la tête foetale in utero se traduisent, sur le plan clinique, comme les cas d'atteinte médullaire haute d'origine obstétricale, par un syndrome neurologique déficitaire présent dès la naissance.

L'atteinte respiratoire est là aussi pratiquement constante, précoce, de degré variable pouvant entraîner rapidement la mort ; quoi qu'il en soit, elle favorise la survenue d'épisodes d'infection pulmonaire qui grèvent lourdement le pronostic vital.

Cependant, on ne trouve jamais le tableau de véritables sections médullaires transverses si fréquemment rencontré dans les hématomyélies d'origine obstétricale ; l'atteinte de la moëlle n'est que partielle : seuls les troubles moteurs sont constants. Anatomiquement en effet, les lésions strictement intramédullaires prédominent au niveau des cornes antérieures et des faisceaux pyramidaux.

Elles réalisent une dégénérescence du tissu médullaire avec prolifération cellulaire, formation de gliose et de fibrose, témoignant d'un processus de régénération secondaire.

Il faut insister sur le fait que dans un cas, ces lésions n'ont pu être mises en évidence qu'au bout de trois semaines après fixation des coupes anatomiques.

Elles sont très probablement en rapport avec la malposition de la tête foetale qui, comprimant les branches spinales des artères vertébrales, provoque une réduction de la circulation sanguine au niveau de la moëlle cervico-dorsale.

C'est cette réduction permanente de l'irrigation médullaire qui serait à l'origine des lésions.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur THIEFFRY.

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur F. DELBARRE

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET.

BIBLIOGRAPHIE

1. ADAMS JH and CAMERON HM

Obstetrical paralysies due to ischemia of the spinal cord.

Archives of Disease in Children, London, 1965, vol.40 n°209, february p.93-96.

2. AMIEL GJ

Approach to the delivery of the hyperextended foetus

J.Obstet.Gynaec.Brit.Comm. 1955, vol.62, feb.p.102-105

3. ARTHUIS M

L'amyotrophie spinale infantile de WERDNIG-HOFFMANN

Thèse, Paris 1954.

4. BONIFACI E. - PASCALE M

Sindrome midollare trasversa da traumatismo obstétrico

Acta Paediatrica Latino Reggio, 1964, vol.17 n°5, p.496-506

5. BURNS OW

An unusual attitude of the child in utero

Lancet, 1928, Vol.2 p.751-752

6. CROTHERS B. - PUTMAN MC

Obstetrical injuries of the spinal cord

Medicine Baltimore 1927, vol.6, p.41-126

7. DECKER K

La mobilité de la moëlle épinière dans le canal médullaire.

Semaine des Hôpitaux de Paris 1969, Tome 4 n° 7, p.R 515-529.

8. DENNY F

The plying foetus - A case of hyperextended attitude encountered in a transverse presentation
Journal of obstetric and gynecology Brit.Comm. 1951, vol.58 p.427-429 (june)

9. EVRARD JR and HILLRICH JH

Hyperextension of the head in breech presentation -
Report of two cases
J.Obstet.Gynecol.Brit.Comm. 1955, vol.5 p.789-792 (june)

10. FALLS FH

Opisthotonus foetalis
Surg.Gynec.Obstet. 1917, vol.24 p.65-67 (june)

11. GIBBERD GF

Muscular spasm in the foetus : a factor in the production of malpresentation
Journal of Obstetric and Gynecology Brit.Comm.1935, Vol.42, p.596-599.

12. HELLSTROM B. - SALLMANDER U

Prevention of spinal cord injury in hyperextension of the foetal head.
Jama Chicago, 1968, vol.204 n°12 (june) p.1041-1044

13. JIROUT J

The mobility of the cervical spinal cord under normal conditions.
British Journal of Radiology, London 1959, vol.32 n°383 (novembre) p.744-751.

14. KNOWLTON RW

A plying foetus
J.Obstet.Gynec.Brit.Comm.1938, vol.45 p.834-835

15. LANTUEJOUR et CHOME

Attitude en déflexion d'un foetus en présentation transversale ; rupture de la moëlle
Gynec.Obstetr.Paris 1945, vol.46 p.459

16. LAZORTHES G

La vascularisation de la moëlle épinière
Revue Neurologique, Paris 1962, vol.106 (juin) n°6
p.535-557

17. LENVAI D

Lésione ostetrica midollers localizeta alla gionzione cervico-toracica
Minerva Pediatrica 1967, vol.19 n°29 p.1365-1376

18. LEVENTHAL HR

Birth injuries of the spinal cord
Journal of Pediatrics, St-Louis 1960, vol.56 n° 4
(april) p.447-453

19. MELCHIOR JC and TYGSTRUP

Development of paraplegia after breech presentation
Acta Paediatrica 1963, vol.52 (march) p.171-176

20. NAGYFY SF

Opisthotonus foetalis
Western J. Surg. 1949, vol.57 p.165-166

21. PASKOFF S.

Le traumatisme médullaire de la naissance
Thèse Médecine, Bordeaux 1963 n°97

22. PENRY JK

Muscle spasm and adnormal postures resulting from domaje to interneurons in spinal cord
Ama.Archives of neurology, Chicago 1960, vol.3 n°5
(november) p.500-512.

23. PIERSON RN

Spinal and cranial injuries of the babb in breech deliveries

Surg.Gynec.Obstet. 1923, vol.37 p.802

24. SACHS E

Deventer Müller und veit-smellie in Ihren Beziehungen zur Wirbel Säulenzerreibung

Z.Geburtsh Gynak. 1917 Vol.79 p.450

25. SICILIANO G. - MARCHIAFAVA G

La presentazione di spalla asinclitica, varieta ventrale
Due casi con feto in atteggiamento di difflesione ed emorragia epidulare.

Monitore Ostet.Gynec.1952, vol.23 p.233

26. STERN E and RAND RW

Birth injuries to the spinal cord. A report of two cases and revue of the literature

American Journal of Obstetrics and Gynaecology.1959
Vol.79 n°3 (sept) p.498-512.

27. TAYLOR AR

The mecanism of injury to the spinal cord in the neck without domaje to the vertebral column

J.Bone Joint Surg. 1951, vol.33 B p.543

28. TOWBIN A

Spinal cord and brain stem injury at the birth

Arch.Path.Chicago, 1964, Vol.77 p.620.
